

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE **822** N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Rolland NICOLAS

Né le 13 septembre 1908 à Mouchamps (Vendée)

**Contribution à l'Etude
de
L'ABSENCE CONGÉNITALE
DU RADIUS**

Président : M. OMBREDANNE, Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNÉ

11 & 13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

1935

8

THÈSE
POUR LE DOCTORAT
EN MÉDECINE

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Rolland NICOLAS

Né le 13 septembre 1908 à Mouchamps (Vendée)

Contribution à l'Etude
de
L'ABSENCE CONGÉNITALE
DU RADIUS

Président : M. OMBREDANNE, Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNÉ
11 & 13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

1935

LE DOYEN : G. ROUSSY

I. — PROFESSEURS

Anatomie	MM.
Physiologie	ROUVIERE.
Physique médicale	Léon BINET.
Chimie médicale	STROHL.
Bactériologie	DESGREZ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	Robert DEBRE.
Pathologie médicale et générale	BRUMPT.
Pathologie chirurgicale	BAUDOUIN.
Anatomie pathologique	CHEVASSU.
Histologie	ROUSSY.
Pharmacologie et matière médicale	CHAMPY.
Thérapeutique	TIFFENEAU.
Hygiène et médecine préventive	HARVIER.
Médecine légale	TANON.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BALTHAZARD.
Pathologie expérimentale et comparée	LAIGNEL-LAVASTINE.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	FIESSINGER.
	Maurice VILLARET
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNEO.
	GOSSET.
	GREGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	N...
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologie	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
	MULON.
Professeurs sans chaire	OLIVIER.
	VERNE.
	MOCQUOT.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BENARD (Henri) Pathologie médicale.
BERNARD (E)... Pathologie médicale.
BOULIN..... Pathologie médicale.
BULLIARD..... Histologie.
CATHALA Pathologie médicale.
CHEVALLIER.. Pathologie médicale.
DOGNON..... Physique.
FEY..... Urologie.
GALLIARD.... Parasitologie.
GASTINEL Bactériologie.
DE GAUDART D'ALLAINES Pathologie
 chirurgicale.
GAYET..... Physiologie.
GIROUD..... Histologie.
HAGUENEAU.. Pathologie médicale.
HALPHEN..... Oto-rhino-Laryng.
HAZARD..... Pharmacologie.
HUGUENIN.... Anatomie pathologique
JOANNON..... Hygiène.
LABBE (Henri). Chimie biologique.
LACOMME.... Obstétrique.
LANTUEJOUL. Obstétrique.

MM.

LAROCHE (Guy) Pathologie médicale
LEMAIRE..... Pathologie expérimentale.
LEVEUF Pathologie chirurgicale
Mlle J. LEVY.. Pharmacologie.
LEVY-VALENSI Neurologie et Psychiatrie.
MOREAU..... Pathologie médicale.
MOULONGUET. Pathologie chirurgicale
MOUQUIN..... Pathologie médicale.
OBERLING.... Anatomie pathologique
PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgicale
PIEDELIEVRE . Médecine légale.
PORTES..... Obstétrique.
RICHET..... Physiologie.
SANNIE..... Chimie biologique.
SENEQUE Pathologie chirurgicale
TROISIER Pathologie expérimentale
TURPIN..... Pathologie médicale.
VIGNES Obstétrique.
WILMOTH..... Pathologie chirurgicale
BESANÇON.... Hydrologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.

ALGLAVE..... Pathologie chirurgicale
BUSQUET..... Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT Physiologie.

MM.

LEROUX Anatomie pathologique
NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

MM.
 ABRAMI Clinique médicale.
 ALAJOUANINE. Clinique médicale.
 AUBERTIN..... Clinique médicale.
 BRULE Clinique médicale.
 CHABROL Clinique médicale.
 CHIRAY Clinique médicale.
 DONZELOT..... Clinique médicale.
 DUVOIR Clinique médicale.
 LIAN Clinique médicale.
 PASTEUR-VALLÉRY-RADOT Clinique médicale.
 SEZARY Clinique médicale.

MM.
 BASSET Clinique chirurgicale.
 BROCC Clinique chirurgicale.
 CADENAT Clinique chirurgicale.
 GATELLIER Clinique chirurgicale.
 HEITZ-BOYER.. Clinique chirurgicale.
 MOURE Clinique chirurgicale.
 QUENU..... Clinique chirurgicale.
 SCHWARTZ Clinique chirurgicale.
 VELTER Clinique chirurgicale.

MM.
 ECALLE..... Clinique obstétricale.
 GUENIOT..... Clinique obstétricale.
 LE LORIER Clinique obstétricale.
 LEVY-SOLAL... Clinique obstétricale.
 METZGER..... Clinique obstétricale

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.
 CHAILLEY-BERT, agrégé..... Education Physique.
 LEDOUX-LEBARD..... Radiologie clinique.
 WEILL-HALLE Puériculture.
 FREY..... Stomatologie.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

Ce modeste signe de reconnaissance et de dévouement.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MA CHÈRE FEMME

A MA FAMILLE

MEIS ET AMICIS

A TOUS CEUX
QUI M'ONT AIDÉ DE LEURS CONSEILS
DANS MES ÉTUDES MÉDICALES.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR OMBREDANNE

Professeur de Clinique Chirurgicale Infantile
à la Faculté de Médecine de Paris
Chirurgien de l'Hôpital des Enfants-Malades

Hommage respectueux.

A MON JURY DE THÈSE

AU DOCTEUR RENÉ GOURDON

Chirurgien en Chef du Sanatorium marin
de Kerpape (Morbihan)

*Notre reconnaissance pour
le concours qu'il a bien voulu
nous donner.*

AVANT-PROPOS

Arrivé à cette étape de notre existence, c'est un devoir pour nous, en même temps qu'une satisfaction, d'offrir l'hommage de notre grande reconnaissance à tous ceux des Professeurs des Ecoles de Médecine de Poitiers, Nantes et Paris, qui nous ont instruit de leurs leçons et aidé de leurs sages conseils.

Le Docteur René Gourdon, Chirurgien en Chef du Sanatorium marin de Kerpape, a bien voulu nous inspirer le sujet de cette thèse et mettre à notre disposition ses précieux conseils.

Nous l'assurons, ici, de notre vive et profonde gratitude. Nous ne l'oublierons jamais.

Nous tenons enfin, à dire tous nos remerciements et toute notre reconnaissance à ceux qui ont bien voulu nous aider dans cette période particulièrement pénible de notre existence, MM. les Docteurs Leroux, Pichat, Gourdon.

INTRODUCTION

L'absence congénitale du radius est assez rare, et son étude ne tient dans les traités classiques, qu'une place assez restreinte.

Si son aspect clinique et radiographique est actuellement bien précisé, la discussion reste ouverte sur son étiologie, sa pathogénie et son traitement. A ce sujet, les opinions divergent. Le but thérapeutique reste modeste, et ne vise qu'au redressement de la main, la fonction subordonnée aux atrophies musculaires laissant toujours beaucoup à désirer.

M. le Docteur Gourdon, ayant eu, dans son service, trois cas d'absence congénitale du radius, nous a proposé de faire une étude de cette malformation.

Nous le remercions d'avoir bien voulu nous confier ce travail.

Après un rapide aperçu historique de la question, nous rappellerons quelques notions d'embryologie utiles à la compréhension des différentes théories pathogéniques, nous étudierons les divers types

d'absence congénitale du radius, au point de vue clinique et anatomique.

Nous décrirons ensuite, les divers procédés de traitement qui lui ont été appliqués. Nous en donnerons, avec leurs résultats, quelques-uns qui sont dus à M. le Docteur Gourdon.

HISTORIQUE

Il faut attendre le XVI siècle, pour rencontrer le premier ouvrage dans lequel il est peut-être fait mention de la main-bote : c'est le *Traité des monstruosités*, d'Ambroise Paré, 1573.

La description qu'il en donne paraît trop insuffisante pour pouvoir l'affirmer.

« J'ai vu, écrit-il, un enfant monstrueux âgé de neuf ans, qui n'avait que deux doigts à la main droite ; le bras droit était assez bien conformé depuis l'épaule jusqu'au coude, mais, depuis le coude jusqu'aux doigts, était très difforme ».

L'étude des malformations ne semble pas avoir retenu l'attention des auteurs de l'antiquité. Il faut se rappeler : qu'à Sparte, l'enfant devenait, dès sa naissance, la propriété de l'Etat. Il était soumis à un examen médical, et, tout nouveau-né qui présentait une malformation grave, était sacrifié en vertu de la loi : qu'à Rome, le « Pater familias » avait sur son enfant nouveau-né, le droit de vie et de mort.

Le premier cas typique est rapporté en 1733, par Jean-Louis Petit, à l'Académie des Sciences.

Meckel et Toerg, au début du XIX^e siècle, apportent plus de précision à la question. Cruveilhier, dans son *Atlas anatomique*, cite le cas d'une double main-bote radiale.

Prestat présente à la Société anatomique de Paris, sa fameuse observation de fœtus monstrueux en 1837.

Davaine, Ledru, Erischen publient des observations qui, malheureusement, ne sont pas très fouillées.

Holmes, dans son *Traité des maladies chirurgicales*, ne fait que les citer.

Il faut attendre l'étude approfondie de Bouvier, en 1871, pour avoir un aperçu général de la question, tant symptomatique et pathogénique que thérapeutique et anatomique.

Herschel rapporte trente-deux cas d'absence congénitale du radius, en 1878; et Kumel, soixante-sept, en 1895.

Piechaud, à la Faculté de Médecine de Bordeaux, dans ses *Leçons de chirurgie orthopédique*, donne des descriptions très précises à ce sujet.

Savornin (Lyon, 1898), Leprince (Paris, 1900), Grandjean (Nancy, 1904), résument dans leurs thèses toutes les notions acquises pendant le XIX^e siècle.

A partir de cette époque, les auteurs qui se sont occupés de cette question, sont multiples. Kirmisson,

Appert et Morisetti, Nove-Josserand, Wierzejewski et Redard, apportent leur contribution aux travaux et aux bases jetées par leurs devanciers.

Sayre, Bardenhauer, Romano, Broca, dans son *Traité de chirurgie infantile*, Ombrédanne, dans son *Précis clinique et opératoire*, et Potel dans son *Traité pratique d'orthopédie* apportent des travaux originaux et en particulier, des procédés opératoires.

Katsuji-Kato, en 1923, rapporte deux cents-cinquante cas d'absence congénitale du radius, qu'il a pu rassembler dans la littérature médicale. Il fait une étude approfondie de l'absence du radius, dans laquelle nous avons puisé largement.

Dans notre modeste travail, nous rapportons trois cas d'absence congénitale du radius, que nous avons pu observer au Sanatorium marin de Kerpape.

EMBRYOLOGIE

I. Développement de l'avant-bras et de la main. —

Pour rendre plus claire l'étude de l'absence congénitale du radius, il nous paraît utile de donner un aperçu rapide de la formation des membres. Nous empruntons, en majeure partie, à la thèse d'agrégation de Poirier, ces notions générales.

L'ébauche des membres se montre, au début, sous la forme d'un bourrelet longitudinal provenant de la somatopleure.

Ce bourrelet, ou crête de Wolff, présente à la troisième semaine, dans l'embryon humain, des bourgeons abdominaux et thoraciques ; ces derniers situés sur les parties latérales de la fosse cardiaque de Wolff. Il se forme quatre bourgeons : deux à hauteur du cœur donnant naissance aux membres supérieurs ; deux au niveau de l'anus, ce sont les futurs membres inférieurs.

Vers la quatrième semaine, ils s'étranglent à leur base, prennent l'aspect d'une palette et forment la racine du futur membre.

Vers la cinquième semaine, ces bourgeons, d'abord arrondis, s'aplatissent et un second étranglement, analogue au premier, délimite une pièce intermédiaire.

Dans le courant de la sixième semaine se forme l'ébauche du pouce au membre supérieur et du gros orteil au membre inférieur, par épaissement en un bourrelet digital du bord de la palette terminale, aspect pris par le bourgeon.

Ce bourrelet digital est accompagné de deux saillies qui donneront plus tard les médius et petits doigts.

A la fin de la sixième semaine, le bourrelet est divisé en quatre sillons répondant aux quatre espaces interdigitaux.

A ce moment, les faces palmaires et plantaires regardent en dehors. Les doigts sont représentés par des traînées cellulaires avant l'apparition des sillons interdigitaux. Leur absence à l'avant-bras explique l'absence du rayon radial.

Entre temps, le « Blastème axil », interposé entre les deux feuillets du bourrelet de Wolff, s'est différencié en un certain nombre de segments, qui plus tard, formeront l'humérus, le radius, le cubitus, le carpe et les métacarpiens.

En cas d'arrêt de développement, ce sont les derniers formés qui manquent. Aussi, le radius étant des deux os de l'avant-bras le dernier formé, manque-t-il le plus souvent.

Un retard ou une cause empêchant l'évolution normale de l'ossification de ces rudiments peut également entraîner l'absence complète ou partielle d'une ou plusieurs pièces du squelette du membre.

Théorie de Gegenbaur. — Chez les poissons, à la ceinture scapulaire, s'unissent trois pièces cartilagineuses qui occupent la base du squelette de la nageoire.

De chacune de ces pièces partent de nombreuses autres pièces cartilagineuses plus faibles, elles-mêmes subdivisées.

Gegenbaur admet qu'il existe, chez l'homme, quelque chose de semblable.

Il considère que le membre se compose d'un rayon principal et de quatre rayons accessoires. Au rayon principal correspond l'humérus, le cubitus, deux os du carpe et les trois phalanges du cinquième doigt.

Le premier rayon accessoire comprend le radius, le scaphoïde, le trapèze, le premier métacarpien et les deux phalanges du pouce. L'index, le médius, l'annulaire, avec leurs métacarpiens et la portion moyenne du carpe forment les second, troisième et quatrième accessoires.

D'après cette hypothèse, l'absence totale d'un rayon entraînerait l'absence des segments du membre correspondant.

II. *Développement des muscles, vaisseaux et nerfs.* —

Les muscles apparaissent au cours du deuxième mois. Ce sont ceux de la main qui se forment les premiers puis ceux des bras et de l'avant-bras.

Les vaisseaux naissent par pénétration et allongement des canaux existants.

Les veines ont un développement parallèle à celui des vaisseaux.

Les nerfs sont des prolongements des nerfs spinaux, qui vont jusque dans les extrémités.

ETUDE CLINIQUE ET ANATOMIQUE DE LA MAIN-BOTE PAR ABSENCE CONGENITALE DU RADIUS

Cette malformation a fait l'objet d'un grand nombre de travaux. Parmi ceux-ci, il faut attribuer une place importante à ceux de Savornin (thèse Lyon 1899) et surtout à la très belle étude qu'en a faite, en Amérique, Katsuji-Kato (1923).

La main bote, par absence congénitale du radius, frappe surtout les sujets masculins. Chez ceux-ci, elle serait deux fois plus fréquente (Katsuji-Kato). Dans près de la moitié des cas connus, l'absence complète du radius est bilatérale. Lorsqu'elle est unilatérale, elle siège un peu moins fréquemment sur le côté gauche que sur le côté droit.

L'absence bilatérale complète se rencontre dans une proportion d'environ 46 pour 100 des cas, et parmi ceux-ci, 41 pour 100 sont des sujets masculins le plus souvent nés avant terme, qu de moins d'un an.

L'absence totale unilatérale est assez fréquente, environ 38 pour 100 des cas.

L'anatomie pathologique a été surtout établie grâce aux radiographies, interventions chirurgicales et dissections faites par Davaine, Bouvier, Kirmisson, Longuet, Mutel et plus récemment par Rocher.

L'absence du radius se transmet quelquefois héréditairement. Nous n'en voulons comme preuve, que les deux observations de Gayet, celle de Blencke et celle de Buizard.

Expérimentalement, l'absence du radius a été reproduite par lésion du cartilage de conjugaison (Pièce du Musée d'Ollier-Lyon). Avec Potel, nous envisagerons les grandes variétés de main bote congénitale, dans le cas d'absence du rayon externe.

Avortement du rayon antibrachial externe

1° Absence du radius.

a) *Absence partielle.* — Les avortements de l'apophyse inférieure produisent souvent, comme l'avortement de l'os tout entier, la main bote radiale. Dans ce cas, c'est le plus souvent l'extrémité inférieure qui manque. Il est rare de la voir exister lorsque les deux autres extrémités sont absentes.

b) *Absence totale.* — Assez souvent, le radius peut faire complètement défaut.

2° Absence du rayon radial.

L'avortement de tout le rayon radial a pour consé-

quence l'absence du condyle, du radius, de la rangée externe des os du carpe et du pouce. C'est l'anomalie la plus fréquemment observée. Le radius manque complètement et est remplacé par un cordon fibreux plus ou moins développé.

Il est intéressant de considérer les modifications squelettiques de l'humérus, des os du carpe et de la main, dues à l'absence congénitale du radius.

Selon la loi formulée par Ollier, lorsque dans un système de deux os conjoints, l'un d'eux vient à manquer congénitalement, l'os qui persiste s'incurve du côté de son conjoint absent. Aussi voyons-nous une courbure à concavité externe sur le cubitus. Celui-ci est également plus court, plus épaissi et rarement normal, il prend un aspect massif.

On observe cependant quelquefois une concavité du cubitus antéro-externe; c'est son épaisseur anormale qui permet de prélever, sur sa face interne, des greffons en vue du traitement opératoire.

Quelquefois le condyle fait défaut. L'humérus est plus grêle qu'à l'état normal. Mais le plus souvent ce sont les os de la rangée externe du carpe (scaphoïde), trapèze qui manquent. Le pouce est quelquefois réduit à un appendice inutile inséré sur un métacarpien rudimentaire.

Lorsque la main est assez bien conformée, elle bascule sur le bord radial et en avant, c'est la main bote radio-palmaire.

La tubérosité, l'olécrâne et la styloïde cubitale se rencontrent d'une façon assez fréquente.

Etude du segment proximal

L'humérus présente des anomalies, Kirmisson a signalé, comme conséquence de l'absence congénitale du radius la disparition de la coulisse bicipitale de l'humérus par suite de la disparition de la longue portion du biceps. Il est quelquefois plus long qu'à l'état normal, et est moins incurvé; plus court, il l'est davantage. D'après la loi de Salmon, « il est généralement déformé corrélativement aux modifications des surfaces articulaires des os normaux ». Plus ces surfaces sont modifiées plus l'os du segment proximal est mal formé dans son segment inférieur.

Dans la dissection de Mutel, l'humérus présentait une apophyse sus-épitrochléenne de 4 centimètres de long, formant anneau avec l'épitrochlée par une bandelette aponévrotique, qui les réunissait.

Rarement l'omoplate est touchée. Parfois cependant elle est amincie.

Etat du segment distal

Lorsque le radius fait partiellement ou totalement défaut, le squelette de la main est rarement intact,

ce fait a cependant été signalé par Mac Curdy, Tubby et Redard.

Généralement, il y a absence du scaphoïde et du trapèze, mais des cas paradoxaux se rencontrent : on peut constater l'intégrité du scaphoïde et du trapèze et l'absence de l'os crochu, du pyramidal, du grand os et du pysiforme.

Lorsque tous les os du carpe sont soudés entre eux, leurs surfaces articulaires sont presque toujours déformées et déplacées, à tel point qu'il est impossible de les identifier.

Le pouce est réduit à l'état d'appendice mou et rudimentaire. Il peut être intact et dans ce cas ce sont les autres doigts qui manquent.

De l'étude du segment distal, nous concluons au bien-fondé de la loi de coïncidence de l'ectromélie du pouce et de l'arrêt du développement du radius, loi formulée par Otto de Breslau en 1841.

Cette loi a été admise par Davaine et appelée par Verneuil : La loi de l'ectromélie longitudinale.

MYOLOGIE

Il est assez difficile de déterminer dans le cas de main-bote radio-palmaire, les règles régissant la disposition des faisceaux musculaires. La myologie de l'avant-bras défectueux est en rapport avec la malformation osseuse. Les anomalies sont très complexes comme l'ont montré les dissections de Kirmisson et de Mutel.

Rabaud fait remarquer que les muscles de l'avant-bras ont une tendance générale à la non dissociation. Les muscles sont touchés et, outre que la disposition des faisceaux est modifiée, il existe des modifications intéressant les muscles eux-mêmes.

Le biceps, comme Kirmisson l'a constaté, en cas d'absence congénitale du radius, ne possède qu'un seul chef. La longue portion n'existe pas, la courte portion s'insère sur l'apophyse coracoïde.

L'absence de la membrane inter-osseuse et celle du radius rendent très difficile l'étude des muscles de l'avant-bras.

Dans les anomalies de ces muscles, Rabaud voit

trois degrés : 1° Dans le premier, il existe quelques absences dans la musculature longue du pouce et dans les muscles se fixant normalement sur le radius.

Les muscles adducteurs et extenseurs du pouce manquent souvent.

Les fibres du rond pronateur manquent ou se fusionnent avec celles des muscles voisins (Mutel). Le rond pronateur manque dans 50 pour 100 des cas ; de même, le petit palmaire, le carré pronateur et le long fléchisseur du pouce.

Le long supinateur, normal dans sa partie supérieure, se perd, en bas, dans l'aponévrose anti-brachiale sur l'aponévrose du poignet ou sur le ligament carpien antérieur.

A la face postérieure de l'avant-bras, le long et le court extenseur du pouce sont souvent absents ou fusionnés avec l'extenseur commun des doigts ; le tendon de ce dernier étant divisé en trois portions.

2° Dans le deuxième degré, les malformations s'étendent à des muscles dont les points d'origine et d'insertions ne présentent rien d'anormal.

3° Dans le troisième degré, il existe, dans certaines régions, des masses musculaires indivises.

Dans trois sur sept des cas disséqués par Stoffel et Stempel, les muscles longs du pouce ne formaient qu'une masse indivise, avec laquelle les radiaux étaient fusionnés.

Lorsque le pouce et son métacarpien sont absents, on ne rencontre aucune trace musculaire bien nette de l'éminence thénar. D'habitude l'éminence hypothénar est normale, ainsi que les lombricaux et les interosseux.

Structure et fonctionnement des muscles. — Tous les auteurs diffèrent sur la question de savoir si les muscles sont dégénérés ou simplement atrophiés.

Rabaud a trouvé que le nombre des noyaux cellulaires était plus grand dans le muscle normal.

Klaussner croit à une simple atrophie musculaire.

Wierzejeiwski a trouvé que la chronaxie du muscle anormal était plus grande que celle du muscle normal.

Etude des vaisseaux. — Savornin insiste sur les anomalies vasculaires et les explique par les perturbations survenues dans l'organisation des masses pré musculaires.

D'une façon générale, on peut dire que le calibre des vaisseaux est diminué, même dans le segment sous-jacent à la malformation, et que l'artère correspondant au côté du radius anormal peut manquer. Cependant, que le radius manque totalement ou partiellement, l'artère cubitale peut présenter des anomalies. L'artère radiale manque généralement, ou bien est considérablement diminuée de volume, en sorte que l'absence du pouls peut constituer un élément de diagnostic.

Les artères interosseuses sont très bien développées et peuvent suppléer à la radiale.

Etude des nerfs. — La distribution est rarement normale, et il est difficile d'en faire une description d'ensemble.

C'est surtout dans le cas d'absence congénitale du radius que les anomalies sont les plus fréquentes et aussi les plus complexes. Le radial est généralement présent dans 90 pour 100 des cas, mais présente des anomalies. Le médian peut bifurquer et remplacer le radial. Ce dernier, quand il existe, se termine généralement au coude.

Arrivé à la base du premier métacarpien, le médian envoie des rameaux sur la face dorsale de la main pour suppléer à l'absence de la branche antérieure du radial. Dans la paume de la main, il donne des nerfs collatéraux pour l'index et le bord radial du médius.

De cette étude anatomique, on est amené à conclure que toutes les lésions sont orientées autour d'une malformation primitive, dont il est difficile d'établir le siège.

Comme autres malformations associées, dans le cas d'absence congénitale du radius, il n'est pas rare de trouver des pieds bots, genu valgum, becs de lièvre, fissures palatines, cyphoses et scolioses, hernies, luxations congénitales et des malformations génito-urinaires telles que : hypospadias et cryptorchidie.

SYMPTOMATOLOGIE

C'est généralement comme un sujet très jeune, qu'un malade atteint de main bote congénitale radiale, par absence du radius, se présente à nous.

A l'inspection, le membre supérieur présente un raccourcissement total, et plus particulièrement l'avant-bras. Le bras est le plus souvent à peu près normal. Ce qui frappe, c'est le déjettement total de la main sur le bord radial de l'avant-bras, en main bote équine valga, et l'attitude toute spéciale de ces enfants. Le déjettement de la main n'est pas une luxation, puisqu'il n'y a plus d'articulation.

A la palpation de ce membre ainsi déformé, on ne sent pas, à l'avant-bras, de squelette normal, et la consistance des masses musculaires n'est pas celle que l'on est appelé habituellement à rencontrer.

Il semble difficile, même à la palpation attentive, de mettre en évidence, du côté radial, une formation osseuse. Par contre, du côté cubital, l'os paraît, dans certains cas, être sous la peau.

On peut ainsi apprécier son incurvation, sa grosseur et son raccourcissement.

Comme nous l'avons dit précédemment, l'absence du pouls radial est un bon élément de diagnostic. La main est d'habitude grêle et est réunie à l'avant-bras par un poignet très court.

Tantôt, la main est ballante ; tantôt, elle est plus ou moins solidement unie au cubitus, et son redressement dans l'axe de l'avant-bras est impossible. Les mouvements actifs sont tous limités, et la fonction de la main est conditionnée par son état anatomique. Les sujets sont de grands infirmes.

Sur le poignet, il est fréquent de rencontrer des plis de flexion très accusés et, dans quelques cas, une sorte de cicatrice cutanée qui semble indiquer la pathogénie de cette malformation.

Le pouce manque souvent, et, à sa place, on rencontre généralement une sorte de cicatrice cutanée ou de rétraction de la peau.

L'éminence thénar manque complètement. Généralement, le pouce de la main atteinte, lorsqu'elle présente des muscles assez puissants, est en contraction et, souvent, en flexion, de même que les doigts.

Fonctionnellement, les sujets parvenus à un âge assez avancé, peuvent très bien suppléer à la déficience des mouvements normaux, et sont même capables d'exécuter certains travaux.

Dans les cas très marqués, la pronation et la supination sont plus ou moins difficiles, le sujet doit faire un mouvement combiné de l'épaule et du thorax pour pouvoir exécuter les mouvements qu'on lui demande.

Examen électrique. — A l'avant-bras, l'excitation par le courant faradique, montre que la réaction des muscles extenseurs est fortement diminuée. Au galvanique, les fléchisseurs des doigts se contractent normalement.

ETIOLOGIE ET PATHOLOGIE

Les théories pathogéniques concernant la main bote sont multiples, et, par ce fait même, aucune d'elles ne donne satisfaction.

L'expérimentation sur le mode de production de la main bote n'a pas été très poussée, malgré les travaux de tératologie expérimentale de Dareste.

Ambroise Paré semble avoir été le premier à s'attacher à l'étude pathogénique des malformations. « Il se fait, disait-il, des monstres par angustie du corps de la matrice, de même que la plante naissant de terre, trouvant une pierre ou tout autre cho sesolide à l'endroit où elle vient, devient tordue ; grossissant en une partie, devenant grêle en une autre, de même que les enfants qui sortent de leur mère monstrueux et difformes ».

A. La première théorie à laquelle nous devons avoir recours, est la théorie archiptérygiale de Gegenbaur. Pour ce dernier, l'absence des os de l'avant-bras et du carpe serait due à un arrêt ou à une sup-

pression de l'ordre de développement régulier des rayons osseux.

Si cette théorie, comme le fait remarquer Herschel, est satisfaisante au point de vue embryogénique, elle n'explique pas les cas où le radius manque, alors que le pouce, l'index et le métacarpien sont normaux.

B. La théorie mécanique de compression utérine est celle qui réunit le plus d'adeptes. Hippocrate lui-même en fait mention ; plus près de nous, Ambroise Paré, Cruveilhier, Kirmisson et Darest l'ont remise en honneur. Darest, en 1887, expose sa théorie : « L'amnios s'arrête dans son développement et, au lieu de se développer en s'éloignant de l'embryon, est appliqué contre lui ».

Les membres, dont l'évolution commence à se faire, viennent se heurter contre cette barrière amniotique. Si la compression est trop forte, ils s'arrêtent complètement dans leur développement, sinon, l'évolution sera à peu près complète ; mais, les divers segments venant à buter contre la membrane amnios trop étroite, s'infléchiront d'une manière anormale.

« Ce sont, tantôt les membres supérieurs, tantôt les membres inférieurs qui subiront cette pression de l'amnios. Souvent tous les membres se trouveront comprimés à la fois, d'où un fœtus à monstruosité multiples ».

L'étendue de ces lésions, leur gravité plus ou moins grande, s'explique facilement par la direction de la pression de la membrane amniotique, par son intensité, et aussi, par son action plus ou moins restreinte.

Kumel considère trois facteurs : diminution de la capacité de l'utérus, celui-ci, normal par ailleurs ; le fœtus, les membres et, dehors, les annexes exerçant mutuellement une compression les uns sur les autres, brides, capuchons amniotiques, liquide amniotique anormal.

Une observation de Prestat semble confirmer cette hypothèse.

« Il s'agissait d'une femme de 28 ans ayant eu quatre grossesses normales. Etant enceinte de six mois, elle accoucha en arrivant à l'Hôtel-Dieu d'un œuf complet. Cet œuf ne contenait pas de liquide et les membranes étaient adhérentes au dos et aux membres du fœtus. Celui-ci présentait de nombreuses difformités : absence d'anus, la base du crâne seule existait, le canal rachidien présentait des courbures anormales, main bote radiopalmaire.

La main gauche ne présentait que trois doigts ; à droite, persistait un doigt bifurqué, le squelette de l'avant-bras gauche n'était composé que d'un cubitus. Il semble bien que, dans ce cas, l'amnios agit par compression, adhérence et brides.

Mais, cette théorie n'explique pas la concomitance

des malformations des membres avec l'hydropisie de l'amnios qui exclue l'idée de compression.

Cette théorie est séduisante, mais, malheureusement n'explique pas les cas d'absences bilatérales, le mécanisme des doigts surnuméraires et les autres malformations concomitantes.

Et pourtant, les cicatrices cutanées que nous voyons sur la face postérieure ou intérieure du poignet et de l'avant-bras, les pouces ballants, rudimentaires, les circulaires du cordon étroitement serrées autour de la main et de l'avant-bras (Cas de Codet-Boisse) ne sont-ils pas des preuves qu'une influence de compression intra-utérine s'est exercée pendant tout le cours de la vie fœtale ?

C. Virchow croit à un processus inflammatoire. Cette théorie est acceptable car, sur un organisme en croissance, un tel processus aura une action élective.

Théorie traumatique. — On a voulu faire jouer un rôle au traumatisme, dans la production de la main bote, et on a rendu responsable de cette malformation, le corset. Mais la main bote se produisant le plus souvent, dans les premiers mois de la vie intra-utérine, à une époque où l'utérus n'a pas encore acquis un volume suffisant pour subir la compression directe du corset, cette cause ne peut être retenue.

Théorie nerveuse. — L'influence nerveuse a eu

aussi son heure de célébrité avec Serres, Broca et Troisier. Après que Troisier eut constaté l'absence du renflement cervical chez un sujet atteint d'ectromélie thoracique, on a pensé que les malformations des membres étaient consécutives à des malformations du système nerveux central. Mais certains auteurs objectent à cette théorie que l'atrophie du cerveau et de la moelle est autant une conséquence qu'une cause de malformation, le développement du système nerveux dépendant des organes auxquels il envoie son innervation, et auxquels il permet l'apport de l'irrigation sanguine.

Influence des glandes endocrines. — Certains auteurs attribuent aux glandes endocrines un rôle considérable dont la prépondérance reviendrait aux troubles de la sécrétion de l'hypophyse ; mais aucun fait n'est encore venu donner la preuve rigoureuse de leur influence dans la genèse des malformations.

Pour Katsuji-Kato, le principal facteur de production de difformités semblerait être inhérent à l'ostéogénèse du mésoderme devant donner les membres. « Ceci est d'autant plus probable que, souvent, la difformité bilatérale est associée à d'autres malformations. Ce qui prouve que dans un stade de proliférations cellulaires, une influence perverse est venue, non seulement troubler le développement des cel-

lules ostéogéniques, spécifiques des rayons radial et cubital, mais aussi de toute la portion de l'épithélium germinale destinée à former les autres organes ».

« De telle sorte, qu'en dernière analyse, le processus de production de la malformation peut être regardé comme une variété de dystrophie cellulaire préformée d'un groupe de cellules germinales au début de la vie fœtale. Cette dystrophie cellulaire peut être le résultat d'influences variées telles qu'inflammation maternelle ou fœtale trouble, de pycnose des éléments cellulaires, troubles trophiques, nerveux etc... ».

Influence des agents chimiques. — Bien qu'on n'en puisse saisir le mécanisme intime, l'influence des toxiques chimiques (alcools) et des poisons microbiens sur la production des malformations semble être très probable. A l'appui de cette hypothèse, nous citerons les expériences de Guyer et Smith, qui ont réussi à produire, à l'aide de cytolysine injectée à une lapine gestante, des cataractes congénitales à sa portée.

Influence des agents physiques. — Certains auteurs ont pensé que les variations de température, que la fièvre surtout, pouvaient jouer un rôle dans la genèse des malformations. Nous ne pensons pas qu'il faille incriminer ces troubles, d'ailleurs très complexes, auxquels a été soumis l'organisme ma-

ternel et l'organisme fœtal durant une maladie s'accompagnant de pyrexie.

Toute autre, serait l'action des rayons X. Hans Abels voit dans les rayons X, des causes d'arrêt de développement ; il cite le cas d'une femme âgée de 34 ans qui, pour un fibrome utérin, reçut au début de sa grossesse, trois irradiations de 35 à 40 minutes, avec un champ sacré et un champ abdominal. L'enfant naquit à terme, son poids était de 1.950 gr. Son crâne rappelait, par sa forme, celui des microcéphales ; il avait un peu de rigidité des membres inférieurs. La radiographie montrait, d'autre part, l'existence d'épaississement périosté sur la plupart des os longs.

Il semble que les rayons X peuvent, par leur action sur les cellules, produire des troubles sur l'ébauche primitive et sur le fœtus.

Dernièrement, une nouvelle théorie due aux expériences du Professeur Weber (Genève), a vu le jour.

Pour le Professeur Weber, un œuf fécondé est toxique pour l'organisme maternel. Celui-ci se défend par des anticorps qui détruisent cet œuf ou en bouleversent seulement son développement normal, si leur influence se fait sentir trop peu de temps.

La muqueuse de la matrice, et plus tard, le placenta joueraient le rôle d'isolant entre l'œuf fécondé et le milieu humoral de la mère.

Si, pour une raison quelconque, cette protection

devient insuffisante, l'embryon peut, dans l'une ou l'autre de ses parties, être empêché de se développer normalement.

Cette théorie est séduisante, et permet d'expliquer, au moins en partie, la transmission héréditaire des malformations, telles que celles que nous avons étudiées.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de l'absence congénitale du radius s'impose presque toujours, par la seule inspection, dans le cas où il y a une absence totale de l'os, et lorsque l'axe de la main fait un angle bien marqué avec l'axe de l'avant-bras.

Lorsqu'il s'agit d'un cas fruste, où il ne manque que l'apophyse radiale, la radiographie sera parfois nécessaire pour faire le diagnostic avec une ancienne fracture du radius.

Il faudra se rappeler qu'il peut exister des lésions spécifiques, qui, donnant lieu à un raccourcissement du radius, peuvent simuler une absence congénitale partielle de cet os. Un cas en a été signalé par Stamm.

Pronostic. — Cette malformation atteint souvent des sujets débiles qui meurent d'affection intercurrente.

Le pronostic fonctionnel est, en général, relativement bon. Comme nous l'avons déjà signalé dans l'étude anatomique, il se fait une adaptation physiologique, qui permet au membre d'exécuter la plupart des mouvements avec une certaine adresse.

Il est extrêmement amélioré par les différents traitements, orthopédiques et chirurgicaux.

TRAITEMENT

Il y a à distinguer plusieurs sortes de traitements pour une même variété de difformités.

En règle générale, l'intervention non sanglante doit précéder l'intervention sanglante. On n'obtient, par les procédés orthopédiques avec appareils plastiques, qu'une correction momentanée et l'on est obligé, si la difformité est assez accentuée, d'avoir recours, à un moment ou à un autre, à une intervention chirurgicale.

Dans tous les cas, celle-ci devra être suivie d'application d'appareils prothétiques adaptés au genre de la lésion que présente le malade. On cherchera à obtenir du membre, sa plus grande valeur fonctionnelle.

L'absence congénitale du radius est la variété de malformations qui a donné le jour au plus grand nombre de procédés chirurgicaux.

A quel moment faut-il intervenir ?

Redard conseille de le faire le plus tôt possible. Le Professeur Froelich conseille d'attendre que l'enfant ait au moins un an.

L'opération la plus simple est la ténotomie des muscles contractés. Mais cette intervention est impra-

licable dans beaucoup de cas, car les muscles sont mal développés et l'incurvation du cubitus gêne le résultat.

L'arthrodèse radio-carpienne, dont le but est d'obtenir une fixation du poignet en bonne position, n'est également possible que dans un petit nombre de cas.

Dans une observation de Steindler, le procédé mis en œuvre fut l'ostéotomie du cubitus et comme le pouce était absent, un greffon fut pris à la septième côte, et recouvert de peau par la méthode italienne.

Méthode de Romano. — Clémence Romano laisse l'articulation intacte, afin de conserver au membre toute sa mobilité. Il fait une incision de quatre centimètres sur le bord interne du cubitus, incise le périoste et le détache de tous côtés en prenant soin de ne léser ni tendon, ni vaisseaux.

Il excise un coin osseux du cubitus, ce coin ayant sa base du côté interne de cet os. Il faut, pour obtenir la correction que l'angle de ce coin osseux soit obtus. Une partie du scaphoïde est ensuite supprimée. Puis il fait l'ostéographie des fragments du cubitus et suture l'os du carpe au cubitus par un fil métallique.

L'opération terminée, il applique un appareil plâtré.

Jusqu'à ces dernières années, ce fut le procédé le plus recommandé. Il donna, entre les mains de son auteur, de bons résultats.

Méthode de Sayre. — Sayre a fait une ostéotomie du cubitus, et redresse la déviation par adhésif plastique. Plusieurs mois après, il fait un évidement au niveau du grand os et de l'os crochu. Dans la brèche ainsi faite, il insère l'extrémité inférieure du cubitus aminci par l'ablation de l'apophyse styloïde.

Méthode de Roswell-Park. — Elle consiste à enlever d'abord deux os de la première rangée du carpe et à fixer ensuite le cubitus aminci au milieu d'eux, à l'aide de tendons de kangaroo.

Méthode de Froelich. — Primitivement, le Professeur Froelich sectionnait le cubitus à quatre centimètres au-dessus de son apophyse styloïde; puis amenant l'extrémité proximale de cet os sur le bord externe du carpe, il constituait ainsi une sorte de fourche qui maintenait la main dans le prolongement de l'avant-bras.

La main et l'avant-bras étaient placés dans un appareil plâtré jusqu'à ce que la soudure osseuse de la bifurcation de la fourche soit obtenue.

Ce procédé détermine un raccourcissement de l'avant-bras; aussi, en utilisant la propriété que possède le périoste de régénérer l'os, Froelich le modifia-t-il en procédant de la façon suivante.

Après avoir fait une incision de 5 centimètres sur le bord interne du cubitus, il décortique le cubitus

de sa gaine périostée sur une longueur de 4 centimètres en ménageant les vaisseaux et les nerfs environnants et le sectionne à son extrémité inférieure, à un centimètre au-dessous de la base de son apophyse styloïde.

Celle-ci est laissée en place, ainsi que sa gaine périostée, tandis que la partie de l'os dépourvue de son périoste est amenée sur le côté externe de la main s'appuyant contre le trapézoïde ou le deuxième métacarpien, auquel il est solidement fixé par un fil d'argent.

L'avant-bras est maintenu en rectitude avec la main à l'aide d'un morceau de carton rectangulaire recouvert de leucoplaste.

Lorsque le périoste, laissé en place du côté interne aura régénéré l'os, la main sera solidement maintenue dans le prolongement de l'avant-bras par une sorte de fourche à deux branches.

L'articulation cubito-carpienne étant intacte, et une néarthrose se produisant plus tard avec la partie distale du cubitus, au niveau du trapézoïde ou du deuxième métacarpien, les mouvements du poignet seront possibles.

Deux fois le Professeur Fröelich a pratiqué cette intervention sur des enfants de treize et dix-huit mois : les résultats fonctionnels et esthétiques ont été pleinement satisfaisants.

Méthode de Bardenheuer et Mac Curdy. — Elle consiste à souder le carpe au cubitus de façon à maintenir la main dans l'axe de l'avant-bras.

En 1894, Bardenheuer sectionne l'extrémité inférieure du cubitus, de manière à former une branche radiale et une branche cubitale; il inclut un os du carpe au milieu et fixe le tout à l'aide de fiches d'ivoire.

Le danger de cette intervention réside dans l'impossibilité de régler la longueur de la section du cubitus qui peut ainsi se fendre d'un bout à l'autre.

Mac Curdy perfectionna l'opération de Bardenheuer en avivant le cubitus, en un point où l'extrémité libre du fragment supérieur pouvait être rapprochée du semi-lunaire, en curetant ce dernier os et en le fixant au cubitus avec de la soie.

Ensuite, il fit la ténotomie des tendons du côté radial et appliqua un appareil plâtré.

Méthode d'Albee. — Albee prit un greffon tibial, l'implanta au milieu du cubitus et inséra son extrémité inférieure dans des orifices préparés dans le carpe, formant ainsi l'arc-boufant cubito-carpien.

Méthode d'Edward Ryerson. — On prend une greffe de la surface postérieure du cubitus et on la place à l'endroit où devrait se trouver le radius; profondément et près des extenseurs de la main, on suture les muscles et les aponévroses par-dessus le nouveau radius ainsi créé.

En prélevant la greffe, on aura soin de conserver la couche périostée ainsi que la portion distale du cartilage épiphysaire afin d'éviter dans la mesure du possible la résorption du nouveau radius.

Méthode d'Antonelli. — Antonelli estimant qu'il faut à tout prix éviter l'ankylose du poignet, propose deux méthodes de traitement :

1^o section longitudinale du cubitus dans son entier, de manière à produire un nouveau radius qui est mis en place en l'interposant dans les tissus voisins.

Le tiers moyen du cubitus est alors sectionné, et l'extrémité du nouveau radius est attachée au cubitus par des fils métalliques ;

2^o fente longitudinale comme précédemment : fixation de la nouvelle articulation radio-carpienne déjà décrite et allongement plastique des tendons par des sections en Z.

Thérapeutique générale

Les petits malades atteints de cette malformation sont en général des diminués physiques.

Il sera donc bon de faire précéder et suivre les interventions orthopédiques ou chirurgicales d'un traitement adéquat : bonne alimentation, air marin, hygiène absolue, fer, arsenic, phosphates.

OBSERVATIONS

Observation I

B..., Monique entre au Sanatorium marin de Kerpape à l'âge de 9 ans.

Dès la naissance, on s'aperçoit de l'absence du pouce et de la main bote radiale. Le médecin fait d'emblée le diagnostic d'absence congénitale du radius. Dès le deuxième jour, un traitement est entrepris : redressement par planchettes, puis plâtres jusqu'à l'âge de six ans et demi. L'enfant est traitée ensuite par des appareils de redressement.

Elle est dirigée sur Kerpape le 2 décembre 1934. A son entrée, on constate que la main droite est déportée sur le bord radial avec saillie de la tête du cubitus. Les doigts sont froids, violacés. La main est devenue inutile, l'enfant est gauchère.

Il y a atrophie de l'avant-bras droit qui est bien plus court que le gauche. Les masses musculaires du bras droit sont atrophiées. Il en est de même des muscles commandant les mouvements de l'épaule. Humérus, clavicule, omoplate ont subi un arrêt de

développement par rapport aux segments osseux du côté gauche.

Tous les mouvements actifs du bras sont conservés, mais la flexion du bras sur l'avant-bras est limitée à 90°.

L'avant-bras et la main en position indifférente ne peuvent accomplir les mouvements de pronation et de supination.

Les trois derniers doigts existants sont immobilisés. Seul, l'auriculaire est capable de quelques mouvements. La radiographie montre l'absence complète de radius. Le carpe composé de 5 os s'articule par une facette à concavité externe avec les 2 os les plus internes.

Le 23 janvier 1935, nous pratiquons une opération du type Albee. Prise d'un greffon total au niveau du tibia gauche. Petite incision interne au niveau de la saillie de la tête cubitale. On fore à la pointe carrée un tunnel osseux passant à travers l'épiphyse cubitale inférieure. La pointe carrée passe en-dessus des tendons extenseurs. Incision externe. On est obligé de fracturer les deux premiers métacarpiens pour faire un lit osseux suffisant au greffon. Bonnes suites opératoires. Plâtre pendant 3 mois. Ce temps passé, on commence à rééduquer l'enfant.

La radiographie pratiquée le 3 avril 1935 montre le greffon partant du cubitus et aboutissant aux deux derniers métacarpiens.

L'enfant se sert de ses deux derniers doigts et peut arriver à écrire et à manger de sa main droite. Nous constatons cependant par la suite que les mouvements paraissent augmenter au niveau du poignet.



Observation I

Une radiographie faite le 3 août 1935 montre que le greffon s'est résorbé en grosse partie. Il reste quel-

ques petits fragments insérés au cubitus qui forment un butoir quand la main tend à se porter vers le bord externe dans les mouvements de flexion des doigts.

Avec un léger appareil de prothèse, l'enfant se sert néanmoins avec assez de force des deux derniers doigts.

Observation II

Sa..., Kléber entre au Sanatorium marin de Kerpape le 24 juillet 1933 pour une tumeur blanche du genou droit.

On constate que ce malade présente une main droite sans pouce. La radiographie montre une extrémité inférieure du radius amputée de toute sa partie externe, persiste seule la portion interne en retrait sur l'extrémité inférieure du cubitus.

Au point de vue carpe, il ne persiste de la première rangée qu'on os formé probablement par la fusion du semi-lunaire et du pyramidal et le pisiforme. Au niveau de la deuxième rangée, reste le trapézoïde, le grand os et l'os crochu.

Le malade se sert d'une façon satisfaisante de sa main droite, il y est d'autant plus forcé qu'il présente une tumeur blanche du poignet gauche. La préhension des objets se fait par rapprochement de l'index et du médius agissant à la façon d'une pince de homard.

Dans les antécédents du malade, on note que la mère a présenté de l'albumine pendant la grossesse.

Il s'agissait d'une grossesse gémellaire, l'autre jumeau étant un garçon mort-né.



Observation II

Avant cette grossesse gémellaire, la mère avait eu une fille sans malformations.

Il n'y a aucune infirmité dans la famille, aussi bien du côté de la mère que du père.



Observation III

Observation III

Le 25 mai 1935, nous est présenté au Sanatorium marin de Kerpape, l'enfant Pa..., Julien, âgé de deux mois.

Il s'agit d'un enfant né à terme, de parents bien portants. Il présente une main bote radiale avec absence du pouce. Le palper ne permet pas de sentir de radius. L'extrémité inférieure du cubitus fait une forte saillie.

L'examen général ne décèle aucune autre malformation qu'une hernie ombilicale.

Au mois de juillet, nous apprenons, ayant demandé aux parents de nous emmener l'enfant pour le faire radiographier, qu'il est mort le 12 juillet subitement.

Observation IV

Observation empruntée au Docteur Edouard Papin (1925) Hôp. Suburbain (Bordeaux). Absence bilatérale complète du radius.

H. D..., fille, 4 ans, née à terme, pas d'antécédents à signaler. Syphilis et tuberculose = O. Père et mère bien portants.

L'enfant a une intelligence restreinte. Palais ogival, luxation congénitale double, main bote radio palmaire bilatérale.

Membre supérieur droit. — Bras normal, avant-bras plus court que d'habitude, incurvé, concavité externe. Main luxée nettement sur le bord radial de l'avant-bras à angle droit.

Apophyse styloïde cubitale saillante sous la peau, pas de cicatrice cutanée. A la palpation on ne sent pas le radius, le cubitus est incurvé en dehors, plus court, plus gros que normalement.

Les cinq doigts sont normaux, le pouce se dirige dans le creux de la main. Lorsqu'on veut remettre la main en position normale, on n'y parvient pas complètement et l'on perçoit une corde musculo-aponévrotique sur le bord externe de l'avant-bras.

L'enfant se sert correctement de sa main pour jouer et manger ; la forme musculaire de préhension est conservée.

Membre supérieur gauche. — Dans l'ensemble, mêmes malformations qu'à droite. Cependant la main et l'avant-bras sont plus courts et plus grêles, l'extension et la flexion du coude sont plus difficiles à exécuter pour l'enfant ; quand on les provoque, on sent une grande résistance et une limitation dues à une forte corde tendineuse sous-cutanée.

L'enfant se sert assez bien de sa main, elle saisit les objets entre le deuxième et le troisième doigts formant pince très adroitement ; elle ne se sert que

rarement de ses pouces qui pourtant sont absolument normaux.

Radiographie. — Cubitus plus court, plus gros que normalement, incurvé, à concavité externe. Radius absent dans son entier.

Squelette du pouce normal. Pas d'autres malformations à signaler au membre supérieur.

Observation V

Absence congénitale bilatérale du radius et des doigts radiaux. (Ectromélie longitudinale radiale bilatérale). Observation empruntée aux Docteurs E. Apert et Morisetti.

G.T., 26 ans, est atteint d'une infirmité congénitale des membres supérieurs. Au membre supérieur droit, le pouce manque, l'index est peu développé, la main est déviée vers le bord externe, l'avant-bras est atrophié et on sent par la palpation que le radius est absent. A gauche, la disposition est la même, sauf que l'index manque, outre le pouce.

Telle est, en gros, la malformation. En l'étudiant de plus près, on note les particularités suivantes :

Main droite. — Elle est déviée vers le bord radial de façon à se trouver à angle droit avec l'avant-bras, mais seulement dans un angle de 40°. L'éminence

thénar n'existe pas, l'éminence hypothénar est au contraire bien développée, ce qui tient à ce que le malade emploie son auriculaire comme doigt opposant. Aussi, la position habituelle de l'auriculaire est en demi-rotation externe et en légère flexion, de telle sorte que la pulpe de ce doigt regarde l'annulaire, et que le petit doigt reste normalement écarté des autres.

Le malade saisit les objets entre l'auriculaire et l'annulaire.

Pour écrire, il place le porte-plume entre ces deux doigts : son écriture est suffisamment bonne.

Les plis de la paume de la main n'ont pas leur disposition habituelle, les plis transversaux manquent et il existe deux plis longitudinaux bien marqués.

L'index est suffisamment développé, grêle, court, uni à la base du médius par un pli cutané ; ses mouvements propres sont très peu étendus, et le malade s'en sert beaucoup moins que de l'auriculaire.

Main gauche. — La disposition générale est identique à celle de la main droite, même déviation vers le bord radial, même limitation des mouvements ; même disposition de la paume de la main, même position de l'auriculaire le rendant susceptible d'un certain degré d'opposition ; la seule différence consiste en ce que l'index est ici absent.

Bras et avant-bras. — Ils sont très atrophiés des

deux côtés. Les mensurations suivantes permettent de se rendre compte de cette atrophie :

	Membre supérieur droit	Membre supérieur gauche	Homme normal
de l'acromion à l'épicondyle	26	19, 5	29
de l'épicondyle à l'apophyse styloïde	10, 5	15	23
de l'apophyse styloïde à l'ex- trémité du radius	17, 5	17	18
circonférence maxima de l'avant-bras	14	12	28
circonférence maxima du bras	16, 5	18	28

Il est à remarquer que l'atrophie en longueur porte surtout sur l'avant-bras à droite, et surtout sur le bras gauche. D'un côté comme de l'autre, les reliefs musculaires se sentent mal, même quand on demande au malade de faire contracter ses muscles. Les mouvements de flexion du coude sont limités à l'angle droit.

Ceinture thoracique. — Les clavicules et les omoplates paraissent normales, mais les muscles qui s'y insèrent sont peu développés, de sorte que les régions pectorales et scapulaires n'ont pas leur conformation ordinaire. Il y a des méplats aux places qu'occupent habituellement les saillies de la partie supérieure du grand pectoral et du faisceau claviculaire du deltoïde ; latéralement, l'acromion est plus saillant que

normalement, les fosses sus et sous-épineuses sont un peu excavées et l'omoplate un peu ailée. Les mouvements de l'épaule sont limités, surtout à gauche; de ce côté, le mouvement d'élévation du bras en avant ou latéralement ne se fait qu'avec difficulté et ne dépasse pas beaucoup la position horizontale; à droite, au contraire, le bras peut être levé presque verticalement.

Le reste du tronc, le cou, la tête, les membres inférieurs, ne présentent rien de particulier.

La santé générale est parfaite, l'intelligence est normale, le sujet, non seulement écrit, mais dessine assez bien; il a poussé ses études assez loin pour vouloir se présenter à l'Ecole Normale d'instituteurs, mais on l'a averti que son infirmité empêcherait qu'on lui confie un emploi; il a renoncé à cette ambition, et, après avoir cherché un vain emploi de bureau, il est réduit maintenant à vendre des journaux dans la rue.

Dans ses antécédents, on note seulement que son père est mort de tuberculose pulmonaire. Sa mère est bien portante. Il est quatrième d'une famille de six enfants. Les frères et sœurs sont normalement constitués. Il raconte que pendant que sa mère le portait, elle a été impressionnée par la vue d'un homme infirme de même façon que lui. A part cela, il n'a pas connaissance que la grossesse ou l'accouchement aient présenté rien de particulier.

RADIOGRAPHIES

Les deux membres supérieurs jusqu'à mi-bras ont été radiographiés au Laboratoire de M. Gaston à l'hôpital Saint-Louis.

Membre supérieur gauche

Le radius fait défaut ainsi que les os de la moitié du carpe et tout le rayon du pouce (métacarpien et phalanges.) Les os persistants se présentent de la façon suivante :

Phalanges. — Les phalanges des quatre doigts sont bien conformées, on remarque d'une part une légère atrophie du squelette de l'index, d'autre part des modifications du squelette du petit doigt en rapport avec la fonction que le malade donne à ce doigt. Il s'en sert comme d'un pouce, pour l'opposition au doigt voisin. Aussi on remarque que les phalanges de ce doigt, au lieu de se présenter de face, ont subi une rotation qui les fait se présenter de profil. En

outre, ces phalanges sont relativement fortement développées.

Métacarpe. — Mêmes remarques que pour les doigts. Le métacarpe de l'index est grêle comme s'il était légèrement touché par l'atrophie du bord radial de la main. Le cinquième métacarpien est au contraire bien développé, ses extrémités sont volumineuses et l'écartement avec le métacarpien voisin est plus grand que normalement. Une petite stalactite osseuse est développée sur l'angle interne de l'extrémité proximale de ce cinquième métacarpien.

Carpe. — Les os de la deuxième rangée du carpe sont représentés uniquement par un seul os, qui par son volume, et par ses connexions avec les autres métacarpiens, paraît représenter à la fois l'unciforme, le grand os et le trapézoïde fusionnés en un seul bloc osseux. Le trapèze fait défaut.

Les os de la première rangée sont représentés uniquement par le pisiforme, le pyramidal et le demi-lunaire ; le scaphoïde fait défaut.

L'axe du carpe et, par suite, celui de la main font un angle droit avec la direction du cubitus, du fait du déplacement des os de cette première rangée du carpe, qui par suite de l'absence de l'extrémité inférieure du radius, ont glissé sur le bord du cubitus et sont en rapport non plus avec l'extrémité, mais avec la face latérale de l'extrémité inférieure de cet os

Cubitus. — Il est incurvé en arc de cercle vers le bord radial du bras (devenu bord interne) son extrémité inférieure est plus globuleuse que normalement, son apophyse styloïde arrondie et surbaissée.

Coude. — L'articulation du coude est anormale du fait d'un état globuleux de l'extrémité inférieure de l'humérus, où les saillies et les fossettes sont moins accentuées qu'à l'état normal, la fosse coronoïde est remplacée par un méplat, la fossette olécraniennne est à peine marquée. En correspondance avec cette disposition le bec de l'olécrane n'existe pas, l'apophyse coronoïde est plus oblique que normalement sur l'axe du cubitus et l'extrémité supérieure du cubitus est dans son ensemble reportée en arrière par suite d'une adaptation moins parfaite à l'extrémité inférieure de l'humérus.

Membre supérieur droit

La disposition générale est la même qu'à gauche, sauf une incurvation moins grande du cubitus, la présence d'un rudiment de cupule radiale et l'absence de l'index.

Main. — Le petit doigt présente les mêmes particularités qu'à la main gauche. Il a subi une rotation sur son axe qui lui permet un léger degré d'opposition avec les autres doigts. Le rayon digital de l'index est

réduit à un petit os conique de 1 cm. 1 /2 de long, plus transparent aux radiations de Roentgen que les extrémités supérieures contiguës des trois métacarpiens restants. Ces extrémités des trois métacarpiens chevauchent l'une sur l'autre de telle sorte que les métacarpiens 3 et 5 sont sur un plan dorsal ; le métacarpien 4 sur un plan palmaire.

Carpe. — Un seul os se voit à la deuxième rangée, représentant sans doute à la fois l'os crochu et le grand os, à la seconde rangée on voit trois os : le pisi-forme, le pyramidal et le semi-lunaire ; le scaphoïde fait défaut.

Comme à gauche, le carpe est luxé sur la partie latérale du cubitus ce qui explique que la main soit à angle droit avec l'avant-bras.

Cubitus. — Son apophyse styloïde est encore moins saillante qu'à gauche ; sa diaphyse est beaucoup moins incurvée, mais cependant un peu plus que d'ordinaire. Son extrémité supérieure présente les mêmes particularités que de l'autre côté : effacement du bec de l'olécrane, obliquité de l'apophyse coronoïde, évasement de l'échancrure sigmoïde.

Humérus. — L'extrémité inférieure de l'humérus est globuleuse comme à gauche, les fossettes coronoïde et olécraniennes sont effacées.

Radius. — En avant et en dessus de l'extrémité inférieure de l'humérus on voit un noyau osseux ovalaire, peu épais, qui semble représenter l'extrémité supérieure du radius.

CONCLUSIONS

1° L'absence congénitale du radius est assez rare. Katsuji-Kato en 1923 n'a pu en rassembler dans la littérature médicale que 250 cas.

Cette malformation frappe surtout les sujets masculins. Chez ceux-ci, elle serait deux fois plus fréquente.

Dans près de la moitié des cas, l'absence complète est bilatérale. Lorsqu'elle est unilatérale, elle siège plus fréquemment à droite.

Elle peut être, soit complète, soit partielle.

2° L'absence congénitale du radius semble se transmettre quelquefois héréditairement. C'est ainsi que Desprez a observé un homme atteint d'absence du radius et du pouce, qui, sur cinq enfants, en avait un seul normal, deux conformés absolument comme lui et deux chez qui la malformation s'était encore aggravée. L'un n'avait plus que trois doigts et le dernier plus qu'un seul.

3° Les théories pathogéniques concernant la main bote sont multiples et par ce fait même, aucune d'elles ne donne satisfaction.

Ambroise Paré, Cruveilhier, Kirmisson, Darest

expliquent la production de cette malformation par la compression utérine.

Virchow croit à un processus inflammatoire.

Pour Gegenbaur, l'absence du radius serait due à un arrêt de développement des rayons osseux.

Broca, Troisier, Serres ont pensé que les malformations des membres étaient consécutives à des malformations du système nerveux central.

Pour Abel Hans, dans certains cas, l'action des rayons X serait la cause d'arrêt du développement du radius.

4° Le diagnostic de l'absence congénitale du radius s'impose presque toujours par la seule inspection.

Les signes permettant de le faire avec certitude sont :

1° l'absence du radius à la palpation,

2° l'incurvation du cubitus,

3° le déjettement total de la main sur le bord radial de l'avant-bras,

4° l'absence ou l'atrophie de certains muscles (Rabaud),

5° l'absence du pouls radial (Savornin),

6° la radiographie.

Traitement. — En règle générale, l'intervention non sanglante doit précéder l'intervention sanglante.

On cherchera à obtenir du membre sa plus grande valeur fonctionnelle, mais de toute façon, le résultat

des interventions reste modeste car si elles permettent le redressement de la main, la fonction subordonnée aux atrophies musculaires laisse toujours à désirer.

L'absence congénitale du radius est la variété de malformations qui a donné le jour au plus grand nombre de procédés chirurgicaux.

Le traitement de cette malformation par la greffe osseuse semble devoir donner les meilleurs résultats. Mais il ne faut pas oublier que ces greffes sont faites dans des tissus aplasiés. Elles sont donc sujettes à se résorber.

D'ailleurs, l'observation n° 1 montre que cette greffe est en partie résorbée.

Il semble donc que chez l'enfant on devra souvent se contenter d'appareillages. S'ils sont insuffisants on fera une intervention sanglante visant au redressement de la main bote en maintenant cette main au moyen d'appareils prothétiques. Ce n'est que si ces appareils sont insuffisants que l'on pourra tenter des interventions de greffes osseuses. Mieux vaut cependant attendre que la croissance soit terminée pour pratiquer de telles interventions.

Vu :
Le Doyen,
ROUSSY.

Vu :
Le Président de thèse,
OMBREDANNE.

Vu et permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

- Abren (A.R. D').** — « Congenital bilateral absence of radius and thumb », (*Indian M. Gaz.* 67; 266-267, May 1932).
- « Congenital bilateral absence of radius and thumb », (*Indian M. Gaz.* 65 : 505-507, septembre 1930).
- Alamartine.** — « Main bote bilatérale avec absence congénitale du radius », *Revue d'Orthopédie*, juillet 1907.
- Albee** — « Formation of radius congenitally absent condition 7 years after implantation of bone graft », (*Ann. surg.* 87; 105-110, janvier 1928).
- Antonelli.** — « Sui un caso di mancaza congenito bilatérale del radio », *Gaz. méd. ital.*, Torino, 1904.
- Barret.** — *Revue d'Orthopédie*, juillet 1925.
- Bergerhoff (W.).** — « Kongenitaler doppelseittiger Radius de Fekt », (*Fort. schr. a. d. geb. a. Rontgenstrahl.* 36, 376, aug. 1927).
- Berswistle.** — « Cong. abs. of the radius », *The bristish méd. journal*, février 1923.
- Blackett (E.).** — « Congenital absence of radius with other abnormalities. (*Radiology*, 14, 70-71, janvier 1930)
- Aschner (Berta).** — « Un syndrome héréditaire, dystrophie des ongles, absence de la rotule et luxation congénitale de la tête et du radius », (*The journal of the american Medical Association*, t. CII, N° 24, 16 juin 1934. In. *La Presse Médicale*, N° 3, du 9 janvier 1935).

- Brachet.** — *Rapport au 75^e anniversaire de la fondation de la société de biologie de Paris*, 1923.
- Buisard.** — *Revue d'Orthopédie*, Paris, 1919.
- Chapon.** — *A propos d'un cas d'absence congénitale du radius*, Thèse, Montpellier, 1922.
- Codet-Boisse.** — « Circulaires du cordon, main bote congénitale par absence du radius », *Journal méd.*, Bordeaux, septembre 1912.
- Corret.** — *La main bote congénitale*, Thèse, Nancy, 1925.
- Cruveilhier.** — *Atlas d'anatomie pathologique*, 1845.
- Davaine.** — *Compte rendu Soc. biol.* 1851.
- Delattre.** — « Essai de syst. de quelques malformations de squelette antibrachial », *Journal sc. méd. Lille*, janvier et juin 1922.
- Denucé.** — « Absence congénitale des deux radius », *Gazette hebdomadaire de médecine*, Bordeaux.
- Feil.** — *Presse médicale*, 1924.
— « Malformations symétriques des deux radius », *Presse médicale*, N° 37, 7 mai 1911.
- Fraser et Roberts.** — « Congenital deficiency of the radius and a homologous condition », in *The leg. the Lancet*, mai 1913.
- Froelich.** — « Malformations congénitales multiples et systématisées des membres », *Bull. de la soc. méd. de Nancy*, 15 novembre 1912 et juin 1923.
- Gasne.** — « Malformation des pouces par arrêt de développement, ses rapports avec la main bote par absence du radius », *Revue d'Orthopédie*, 1910, N° 1.
- Geoffroy (Saint Hilaire).** — *Dict. d'histoire naturelle*.
- Girdlestone.** — « Absence bilatérale du radius », *Proceedings of the Royal society of médecine*, décembre 1921.
- Grant (D.B.W.).** — « Congenital absence of radius and club and report of case » (*Mil surgeon*, 69, 518-521, novembre 1931).

- Grimault et Epitalba.** — *Soc. anatomique*, Paris, 1923.
- Hans (Abel).** — « Arrêt de développement chez un nouveau-né sous l'influence des rayons X appliqués pendant la période fœtale », *Wienerk Klinische Wochenschrift.*, septembre 1924.
- Jannelli.** — *Studium*, 1923.
- Jeanne.** — *Société anatomique*, Paris, 1897.
- Johansson.** — « Un cas d'absence congénitale du radius et du cubitus », *Zeit. F. orth. chirurg.*, novembre 1921.
- Katsuji-Kato.** — « Absence congénitale du radius », *The Journal of bone and joint surgery*, juillet 1914.
- Kirmisson.** — *Revue d'Orthopédie*, 1892.
- Kutner.** — « Absence congénitale du radius et du premier métacarpien », Berlin, *Klin Wochensh.*, décembre 1911.
- Lannelongue.** — Thèse d'agrégation, 1869.
- Lane.** — *Transactions of clin. soc. of London*, 1898.
- Layral et Peju.** — « Absence congénitale totale du radius et malformations carpiennes multiples », *Journal méd. français*, 1908.
- Lehle.** — *Zur kasnistik der kongenitalen radius defekter Deutsche militärärztliche Zeitschrift*, décembre 1912.
- Ledru.** — *Bulletin de la société anatomique*, 1855.
- Letulle.** — *Bulletin de la société anatomique*, 1875.
- Ligabrie.** — *Archivi di orthopédia*, Milano, 1913.
- Mann.** — « Un nouveau cas de cubitus double avec absence du radius », *Zeit. F. ortho. chirurg.*, avril 1922.
- Massabiau et Guibal.** — *Soc. de méd.* Montpellier, 1922.
- Mutel.** — « Un cas nouveau de main bote radiale congénitale », *Rev. ortho. chir.* mars 1914.
- Monchet et Pakoskwski.** — *Revue d'Orthopédie*, 1905.
- Nové-Josserand.** — *Précis d'Orthopédie*, 1905.

- Ombredanne.** — « Malformations congénitales par brides amniotiques », *Revue d'Orthopédie*, mars 1913.
- *Précis clinique et opératoire de chirurgie infantile*, 1932.
- *Chirurgie réparatrice et orthopédique*.
- *Technique chirurgicale infantile*.
- Pagliani (F.) et Perazzo (G.).** — « Osservazione sopra un caso di mano torta da macanza, congenita del radio », (*Bull. d. sc. med. Bologna*, 106, 243-266, July, aug. 1934.
- Paré (Ambroise).** — *Oeuvres*, op. XXV, 1573.
- Petit (J.L.).** — *Mém. académie des sciences*, 1733.
- Philaire.** — *Contribution à l'étude de la main bote congénitale*. Thèse, Bordeaux, 1925.
- Phocas.** — *Leçons cliniques de chirurgie orthopédique*, Paris, Baillière, 1895.
- Pires de Lima.** — « Main bote congénitale par agnésie des radius », *Portugal Médico*, 1922. *Presse Médicale*, juillet 1925, Portugal Médico.
- Rabaud et Hovelacque.** — « Absence congénitale du radius, du tibia et du péroné », *Revue d'Orthopédie*, 1924, n° 1.
- Redard.** — *Chirurgie orthopédique*, 1892.
- Roeder et Borwest.** — « Un cas d'absence congénitale du radius », *Revue orthopédique*, mars 1924.
- RomanW.** — *XI^e congrès médical international*, 1894.
- Rombeau.** — « Absence du radius », *Bull. et mémoires soc. anat.* Paris, 1852.
- Rouvillois.** — « Traitement de la main bote radiale invétérée », *Bull. académie de médecine*, 3^e série, t. XLII, novembre 1924.
- Savornin.** — « La main congénitale » Thèse Lyon, 1894.
- Sayre.** — *Treatise of othopédie*, 1894.

- Schekter (L.).** — « Ectromélie radiale unilatérale héréditaire syphilis probable », (*Gaz. d. hosped.* 106, 913-919, 21 juin 1934).
- Sinioninni (A.).** — *Sopra un caso di assenza congenita del radio clin. pediatr.* Modena, 1919, I, 175-181.
- Steindler.** — *Jornal of orthop. surgery*, 1920.
- Tecqmenn.** — « Absence congénitale du radius et du péroné », *Le Scalpel*, janvier 1913.
- Tubby.** — « Double main bote congénitale de la variété radio-palmaire, absence des deux radius », *Proceedings of the royal society of medicine*, mai, 1911.
- Wakeeley (C.P.G.).** — « Case of congenital absence of radius in woman aged 38 », (*J. Anat.* 65 ; 506-608, juillet, 1931).

